Ein Fall

von

Craniorachischisis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

unter dem Präsidium

des Herrn Professor

Dr. BOLLINGER

der

medicinischen Facultät zu München

vorgelegt

von

Albert Döderlein

approb. Arzt aus Augsburg.

München, 1884.

K. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Ein Fall

von

Craniorachischisis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

unter dem Präsidium

des Herrn Professor

D^R. BOLLINGER

der

medicinischen Facultät zu München

vorgelegt

von

Albert Döderlein

approb. Arzt aus Augsburg.

München, 1884.

K. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

DEM ANDENKEN

MEINES THEUERN VATERS

HERRN

DR. MED. GUSTAV DÖDERLEIN

KÖNIGL. REGIMENTSARZT.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554606_0097

Zu den häufigsten, dabei wegen ihrer verunstalteten doch gewahrten Menschenähnlichkeit hässlichsten und abschreckendsten Missgeburten gehören die Anencephalen, vom Volksmunde Katzen- oder Krötenköpfe getauft, die zu den abenteuerlichsten Missgeburtensagen Anlass gegeben.

So lief bei einem derartigen Fall die Sage durch das Dorf, eine Frau habe ein Geschöpf zur Welt gebracht mit einem wohlausgebildeten Menschenkörper und deutlichem Hundskopf und zwar habe dasselbe nach der Geburt 2 Tage lang gelebt, bis der Arzt die Welt von dem Unthier befreite.

Durch die Güte des prakt. Arztes Herrn Dr. Enders von Pferrsee, dem ich hiemit meinen besten Dank ausspreche, gelangte ich in den Besitz eines derartigen, nicht ganz die gewöhnlichen Verhältnisse darbietenden Präparates, dessen nähere Beschreibung die Grundlage vorliegender Arbeit bilden soll.

Die Geschichte desselben bietet Nichts besonderes dar; so viel in Erfahrung gebracht werden konnte, sind weitere Missbildungen in der betreffenden Familie nicht vorgekommen; die Eltern sind vollkommen gesund und normal, ebenso die vorangehenden 4 Kinder. Die Schwangerschaft soll normal verlaufen sein, ebenso die Geburt unter Leitung einer Heb-

amme; in welcher Lage das Kind geboren wurde, ist nicht bekannt.

Bei der Beschreibung der allgemeinen Körperformen verweise ich auf die beigefügte Zeichnung (für deren Anfertigung ich meinem Freunde, Herrn cand. med. Rudolf Cnopf, zu bestem Danke mich verpflichtet fühle), (Fig. I.), welche das Kind von der Seite gesehen sitzend darstellt. Die Länge desselben beträgt 35 ctm, gegen die Länge einer normalen ausgetragenen Frucht also um 15 ctm kürzer, was wohl weniger dadurch bedingt ist, dass es nicht ganz ausgetragen ist, als vielmehr wohl hauptsächlich auf das Fehlen der Schädelwölbung zu beziehen ist. Auser den für derartige Missbildungen charakteristischen Verbildungen an Kopf und Hals resp. Wirbelsäule zeigen sich keinerlei Abnormitäten, namentlich fehlt der sonst öfters dabei beobachtete pes varus, und auch die Geschlechstheile (weiblich) sind vollständig ausgebildet, ebenso sind die inneren Organe alle vorhanden. Ziegler*) erwähnt, dass bei Anencephalen häufig der Magen fehle, was also in diesem Falle nicht zutrifft.

Der Kopf sitzt direkt auf den Schultern, das Gesicht tritt stark hervor, während die Wölbung des Schädeldaches vollkommen fehlt und an ihrer Stelle sich eine unregelmässige Erhabenheiten zeigende, nach hinten schräg abfallende, im Ganzen plane Fläche befindet, die sich sichverjüngend auf den Rücken bis etwa auf die Mitte desselben fortsetzt. Die betreffende Parthie ist völlig haarlos und gegen die gesunde Umgebung, wie aus Fig. II ersichtlich scharf abgesetzt, indem sie auf dem Kopfe von einer mit wohlausgebildeten schwarzen Haaren besetzten, etwa 1 ctm breiten normalen Kopfschwarte umgrenzt ist, während sich auf den Rücken die dicke Rücken-

*) Lehrbuch der pathol. Anatomie.

haut mit stark entwickeltem Paniculus adiposus daran anschliesst.

Bei näherer Untersuchung zeigt sich, dass der ganze Defect eine ziemlich harte, von einem ganz feinen Häutchen überzogene Knochenparthie darstellt; nachdem letzteres vorsichtig abpräparirt ist, liegen die Knochen frei zu Tage, von einer Gehirnmasse ist keine Spur vorhanden, wohl aber sind die Abgänge der Gehirnnerven deutlich zu erkennen, namentlich die nervi optici zeigen noch einige Millimeter lange Stümpfe. Die die Schädelbasis vorstellende Wölbung geht durch einen glatten Wulst, wohl eine Andeutung des foramen magnum, in eine von oben nach unten an Breite abnehmende, sich mehr und mehr vertiefende Furche über, die schliesslich in 2 Oeffnungen mündet; in ihr findet sich zu beiden Seiten regelmässig angeordnet eine Reihe von Oeffnungen, die den Wirbellöchern zum Abgang der Rückenmarksnerven entsprechen, Nerven selbst oder Reste derselben sind nicht vorhanden.

Es wird nun mit einer feinen Säge genau in der Medianlinie der Kopf und die Hälfte des Rumpfes durchsägt und der Schädel auf der einen Seite seiner Weichtheile vollständig entblösst. Dabei zeigt sich, dass die Gesichtsknochen normal gebildet sind, dagegen setzt das Stirnbein etwa 1 ctm ober dem oberen Augenhöhlenrand parallel demselben scharf ab. Dieser scharfe, zum Theil gezackte Rand setzt sich seitlich gleichmässig über das Schläfenbein fort, um schliesslich in die nach oben gerichtete, der pars condyloidea des Hinterhauptes entsprechende Knochenplatte überzugehen, so dass also folgende Knochen vollständig fehlen: die Schuppe des Stirnbeines, des Schläfenbeines und des Hinterhauptbeines, ebenso die beiden Scheitelbeine. In der Mitte befindet sich eine der Pyramide des Felsenbeines entsprechende, von

tiefen Furchen durchzogene deutlich nach aussen verlaufende stumpfe Leiste, die ziemlich in der Mitte eine Oeffnung trägt, porus acusticus internus. Nach vorne davon erhebt sich genau in der Medianlinie, d. h. zu beiden Seiten derselben ein kleines, zierliches, leicht bewegliches Knochenstückchen, das dem Türkensattel des Keilbeines entspricht. Der Defect des Rückgrates bietet nicht besonders Bemerkenswerthes; der Rückenmarkskanal beginnt wie schon oben erwähnt, mit 2 Oeffnungen, die dadurch entstanden sind, dass der betreffende Wirbelbogen, der erste der zum Schlusse gekommen ist, in der Mitte mit seinem Körper wiederverwachsen ist. Mit geringer Gewalt lässt sich diese Brücke absprengen, und darauf das Rückenmark freilegen. Um von unten zu beginnen, ist die Cauda equina mit ihren Nervenabgängen ganz normal gebildet, ebenso eine einige ctm lange Strecke des Rückenmarkes. Daselbst finden sich auch die Häute desselben die in die Hüllen der abgehenden Nerven übergehen. Plötzlich theilt sich das Rückenmark gabelig, die Häute verschwinden und die beiden etwa 1 ctm. langen Stümpfe hören fetzig auf.

Darnach handelt es sich also hier um einen Akranius, d. h. Fehlen des Schädeldaches, wobei sich der Defect auch auf die Halswirbel und ersten Brustwirbel fortsetzt. Gewöhnlich findet sich dabei jedoch mehr weniger Ueberbleibsel eines Gehirns, während hier Gehirn vollständig fehlt und das Rückenmark erst da beginnt, wo der Wirbelkanal sich schliesst.

Was nun die Aetiologie derartiger Missbildungen betrifft, so stehen sich gegenwärtig 2 Ansichten entgegen; die eine in Deutschland von Förster*) aufgestellt, von ihm und Ahlfeld**) vertreten, sucht die Ursache der Missbildung

*) Förster, Missbildungen des Menschen. Jena 1861.

**) Friedr. Ahles, Missbildungen des Menschen. Leipz. 1882.

in einem früh auftretendem Hydrocephalus und Hydromyelos, und zwar zu einer Zeit, wo das häutige Primordialcranium noch existirt und der Schluss der Wirbelbögen noch nicht stattgefunden, also etwa um den 3—4 Monat, jedenfalls nicht später. Mit der Zunahme der hydrocephalischen Flüssigkeit schwindet Gehirn und Rückenmark auf dem Wege einfacher Druckatrophie und schliesslich berstet die prall gefüllte Gehirnblase und der Inhalt (id est Hirntrümmer) fliesst aus. Dem tritt neuerdings Perls*) entgegen, indem er behauptet, wenn auch a priori die Möglichkeit eines solchen Vorganges zugegeben werden könne, so spricht doch die überaus characteristische Bildung der Schädelbasis derartiger Früchte dagegen. Bei allen Hydrocephalen ist die Schädelbasis exquisit glatt, was sich ja auch leicht aus dem im Innern des Schädels herrschenden Druck erklären lässt, während hier constant sich eine starke Knickung der Schädelbasis zwischen Keil- und Hinterhauptsbein findet, worauf auch Förster aufmerksam macht Perls sucht nun die Ursache gerade in einem Druck von aussen, vielleicht vom Uterus ausgehend; eine insoferne unhaltbare Erklärung, da der Uterus bereits zu einer Zeit auf das Ei einwirken musste, wo ein solcher undenkbar wäre.

Anders dagegen verhält es sich mit den Eihäuten, dass vielleicht die Kopfkappe des Amnion, zu fest aufsitzend, eine Entwicklung verhindere oder indem andere entzündliche Verwachsungen der Eihäute hier störend einwirken. Jedenfalls sind alle Erklärungsversuche weit davon entfernt, in der Anlage des Eies selbst die Ursache für die Missbildung zu suchen und gerade dafür scheint mir vorliegendes Präparat zu sprechen. Ich glaube nicht, dass die eigenthümliche gabelige Theilung des Rückenmarks eine Folge der fehler-

*) Perls, Lehrbuch der allgemeinen Aetiologie und der Missbildungen. Stuttgart 1879, S. 237.

haften Bildung der Knochen oder der dieselben verursachenden Momente ist, wobei ich nochmals betonen möchte, dass der erste zum Schluss gekommene Wirbelbogen direkt über dem Vereinigungswinkel der beiden Rückenmarksstümpfe mit seinem Körper verwachsen war.

Einen Zusammenhang allerdings dieser Thatsache mit der Missbildung zu geben, bin ich nicht im Stande, zumal das Verhältniss der Eihäute zum Foetus und untereinander leider nicht beobachtet werden konnte. Immerhin scheint mir die Thatsache von wesentlicher Bedeutung und dürfte vielleicht das Vorkommen mehrerer derartiger Fälle zur Klärung der bisher dunkeln, nur auf Vermuthungen basirenden Aetiologie beitragen.

Einen andern Versuch zur Erklärung der Entstehung der Anencephalie macht Lebedeff.*)

Derselbe kommt durch sehr genaue, mikroskopische Untersuchungen von 8 Hühnerembryonen und 1 Menschenembryo aus verschiedenen Entwicklungsstadien zu folgendem Resultat:

Die erste Ursache zur Entwicklung der Anencephalie bildet eine zu starke Krümmung des Vorderendes des Embryo zu einer Zeit, wo entweder die Rückenfurche noch vorhanden ist, oder aber sich das Medullarrohr bereits geschlossen hat. Im ersten Fall kommt dasselbe dann überhaupt nicht zum Schluss, im zweiten Falle plattet sich dasselbe im sagitallen Durchmesser ab, wodurch seine hintere Wand in der Ernährung gestört, sich immer mehr verdünnt, schliesslich zerreisst, woraus wieder Offenbleiben des Wirbelkanals resultirt.

Die erste von Förster, wie oben bereits erwähnt, ver-

*) Virchow's Archiv Bd. 86 S. 263: „Ueber die Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen" von Dr. Lebedeff.

tretene Ansicht wurde neuerdings von Dr. Ribbert*) bei der Erklärung der Entstehung der sich bei 2 Thierembryonen findenden Anencephalie geltend gemacht.

Es handelt sich hier um einen 2 ctm langen Ziegen- und einen $2^1/_2$ ctm langen Rindsembryo. Er stützt nun seine Behauptung namentlich auf die Thatsache, dass sich um die als Rissstelle anzunehmende Oeffnung zarte, flottirende Membranen befinden, die sich nach aussen umgerollt und über den um den Defect der Schädeldecken „nach Art einer Hemdkrause gefaltet" umgebenden Wall zurückgezogen haben. Der Behauptung Perls, dass mit dieser Theorie sich nicht die Form der Schädelbasis vereinbaren liesse, entgegnet Ribbert, dass, wenn auch die Basis durch hydrocephalische Blase etwas eingedrückt worden wäre, sich jedenfalls ihre convexe Krümmung wieder in Bälde hätte herstellen können. Uebrigens scheint es ihm kaum annehmbar, dass dieselbe wesentlich beeinflusst werden könnte, gegenüber der sehr dünnen Bedeckungen der Gehirnblase, indem dieselben längst vorher zerrissen würden, bevor die viel resistentere Schädelbasis durch den Druck in ihrer normalen Bildung beeinträchtigt würde, was ja auch für diese beiden jungen Embryonen gewiss plausibel klingt. Für solche Fälle dagegen, wie der vorliegende, dürfte diess kaum mit Sicherheit anzunehmen sein, da man ja aus der Missbildung selbst keinen Rückschluss auf die Zeit der Entstehung derselben machen kann, also für die Dauer und Grösse der Einwirkung des Druckes der hydrocephalischen Flüssigkeit auf die Configuration des Schädels, sowie die Widerstandsfähigkeit der Schädeldecke keine Anhaltspunkte hat.

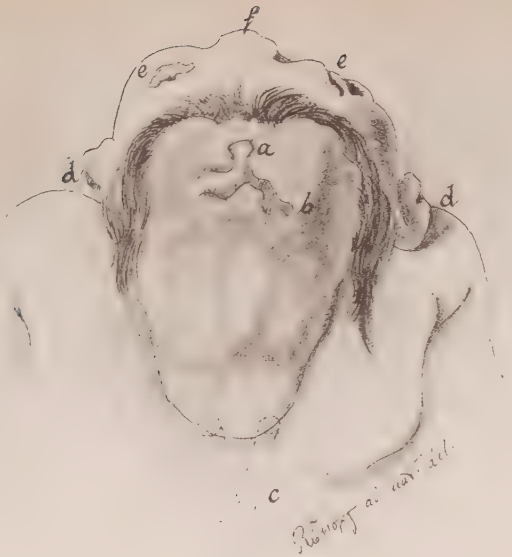
Ausser der Missbildungen selbst, fehlt in unserm Falle

* Virchows Archiv Bd. 93 S. 396 „Beitrag zur Entstehung der Anencephalie" von Dr. Hugo Ribbert.

so ziemlich alles, was ihm für diese Art der Entstehung zu sprechen scheint. Die zerrissenen Häute, wenn man solche überhaupt annehmen will, hätten sich nicht umgeschlagen, sondern es müsste wohl angenommen werden, dass dieselben mit den der Basis fest aufsitzenden dünnen Membranen verklebt gewesen wären. Ausserdem müssten sich doch wohl geringe Gehirnreste vorfinden, wenn auch die grösste Masse desselben beim Platzen der Gehirnblase in Trümmer gegangen und heraus geschwemmt worden wäre; aber von dem ganzen Cerebrospinalorgan findet sich nichts, als die oben erwähnten Gehirnnervenabgänge und die untere Parthie des Rückenmarkes, das da beginnt, wo es durch darüberliegende Knochenparthieen geschützt war. —

Genaue Angaben der hier einschlägigen Literatur finden sich in jedem der angeführten Werke, so dass ich wohl hier davon Umgang nehmen kann, namentlich leitet Lebedeff seine Arbeit mit einem genauen literar-historischen Resumé ein.

Schliesslich erlaube ich mir, meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Bollinger für die gütige Anleitung und Unterstützung bei der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.


f
e
e
a
d
b
d
c

Erklärung der Figuren.

I. Stellt das Kind vollständig im Profil sitzend dar.

II. Ist eine Ansicht von hinten.

a) Andeutung der Sehnerven.

b) Andeutung der Felsenbeinpyramide.

c) Skizze des Rückenmarkes, wie es sich nach Präparation und Eröffnung des Wirbelkanales vorfand.

d) Ohren.

e) Augen.

f) Nase.